In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful









CRANIOSTENOSE



PR ATROUNE L
CHU MUSTAPHA

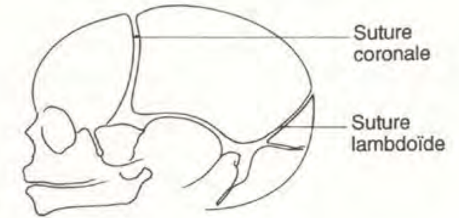
INTRODUCTION :

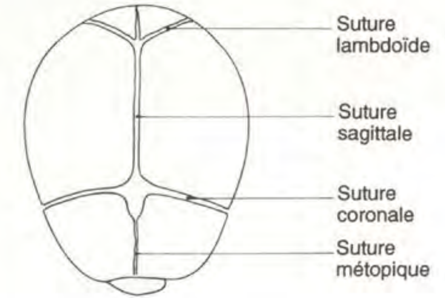


- Une craniosténose ou crânio-synostose se définit comme étant une fermeture prématurée d'une ou plusieurs suture (s) crânienne (s) avec un développement du cerveau normal.
- Leur physiopathologie et leur étiologie restent inconnues.
- Elles posent un double problème morphologique et fonctionnel.

RAPPEL ANATOMIQUE







2 types de fontanelles réunies par les sutures

- fontanelle antérieure ou bregmatique qui di mois.
- fontanelle postérieure ou lambdoïde.

- Les sutures coronales permettent au cerveau de croître en largeur
- La suture sagittale permet au cerveau de croître en hauteur.

- La fermeture des sutures débute par la suture métopique, coronale, lambdoïde pariéto-temporale puis au niveau de la base du crâne et enfin en crânio-facial

TYPES DE CRANIOSTENOSES



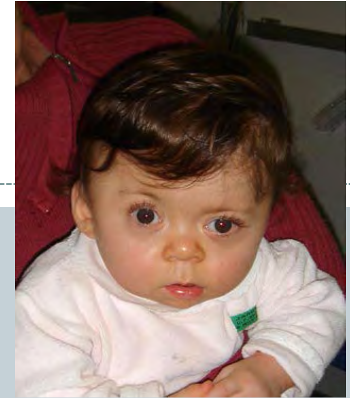
- Craniosténoses isolées
- Craniosténoses syndromiques

l'oxycéphalie :



- C'est la forme la plus fréquente, due à la fermeture de plusieurs sutures, la suture sagittale et les sutures coronales (crâne pointu).
- Les arcades sourcilières sont reculées et le front est aplati, il n'y a pas d'angle fronto-nasal.
- Le front est étroit et surmonté par une saillie médiane située au niveau de la fontanelle antérieure avec un exorbitisme constant.

la plagiocéphalie



- Elle est rare, elle est due à une fermeture d'une suture coronale.
- Du coté atteint, la bosse frontale est effacée et le front est reculé, l'orbite est reculé et surélevée, il existe un bombement temporal, la racine du nez est déplacée vers le coté atteint.
- Le visage « s'enroule » autour d'un axe fixe crée par la suture fermée.

la scaphocéphalie



- Elle est due à une synostose de la suture sagittale entrainant un allongement antéropostérieur du crâne, bombant le front et exagérant la bosse occipitale.
- Le crâne est rétréci en largeur et allongé (carène de bateau).La chirurgie est essentiellement d'ordre esthétique

la trigonocéphalie



- Elle est due à la fermeture précoce de la suture métopique.
- Elle entraîne une déformation du crâne en forme de trèfle ou d'une proue de bateau avec une crête médiane.

la brachycéphalie



- Elle est due à une fermeture bilatérale des sutures coronales.
- C'est un défaut d'expansion frontale vers l'avant, prédominant à sa base, dans la région sus orbitaire.
- Les arcades sourcilières sont reculées, la partie inférieure du front est reculée et aplati, la partie haute du front tend à bomber vers l'avant en surplombant la face. Il existe un bombement temporal bilatéral.

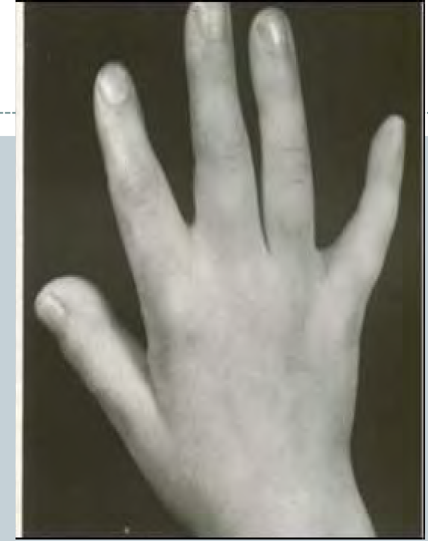
le syndrome de Crouzon



- C'est une dysmorphie crânio-faciale vraie réalisant un aspect de craniosténose associée :
- Sténose bi coronale évolutive (brachycéphalie) +/- sténose sagittale et/ou lambdoïde : début au cours de la 1ère année de vie, complète à 3 ans
- Hypoplasie du massif frontal.
- Dysmorphie faciale caractéristique et évolutive.
- Anomalies cervicales (fusion C2-C3 ++, C5-C6)
- absence d'anomalies des extrémités.
- Intelligence habituellement normale.

Le syndrome d'APERT





- Réalise une craniosténose associée à une malformation des doigts (syndactylie).

ETUDE CLINIQUE



- Le diagnostic de craniosténose est clinique, la dysmorphie est suffisamment caractéristique pour désigner la ou les sutures atteintes.
- **le syndrome dysmorphique :**
- Le plus souvent il attire l'attention des parents sauf l'oxycéphalie ou le crâne est harmonieux, en effet, c'est cette forme qu'il faut à tout prix déceler car elle entraîne souvent une cécité sans que les parents ne se rendent compte.



- **le retard de développement psychomoteur :**

Lié à la non expansion de l'encéphale, l'intelligence de l'enfant peut être altérée s'il n'est pas traité à temps.



- **le syndrome d'HIC :**
- 02 types de signes amènent le malade à consulter :
- **- les céphalées** : elles se traduisent par des cris incessants chez le petit enfant, le grand enfant les signale aux parents.
- **- les troubles visuels** : c'est la maîtresse d'école qui constate la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant dans bien des cas à un exorbitisme.
- Quand ils existent le traitement chirurgical devient urgent.
- L'examen au fond d'œil est perturbé allant de l'œdème papillaire à l'atrophie optique bilatérale.

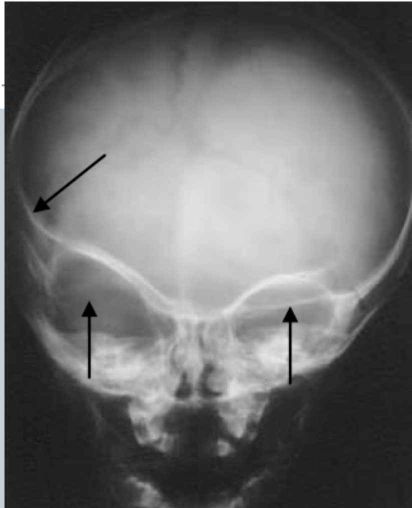


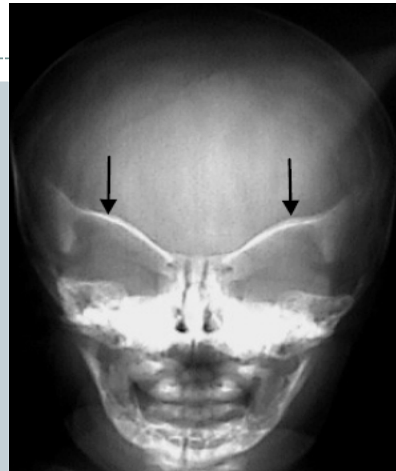
- **L'épilepsie** : elle peut être de tout type, elle doit être traitée avant et après l'intervention.

LE DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE



- **radio du crâne :**
- - le diagnostic repose sur l'aspect des sutures de la voûte et de la base.
- - elle permet de voir l'absence des sutures coronales et sagittale.
- - elle apprécie les déformations de la base du crâne.
- - les microcéphalies avec une diminution importante du périmètre crânien sont éliminées par la présence de sutures perméables.
- - dans les craniosténoses évoluées, montre l'existence d'impressions digitiformes localisées aux zones synostosées ou diffuses.



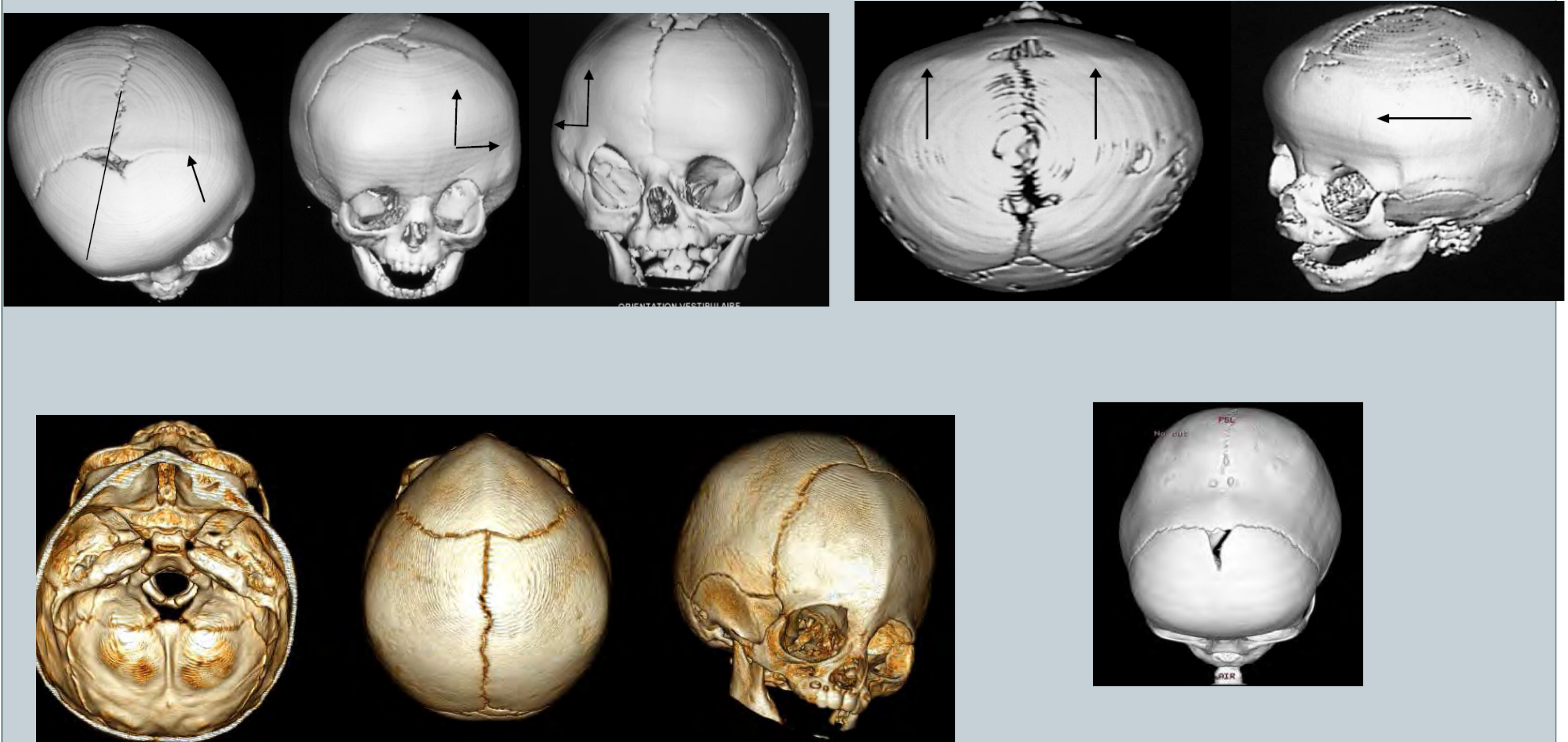








TDM : Permet une meilleure étude osseuse des sutures de la voute et de l'anatomie de la base.





- **IRM :**
- Utile pour dépister les anomalies cérébrales associées fréquentes dans certaines craniosténoses syndromiques

CAT DEVANT UNE CRANIOSTENOSE :



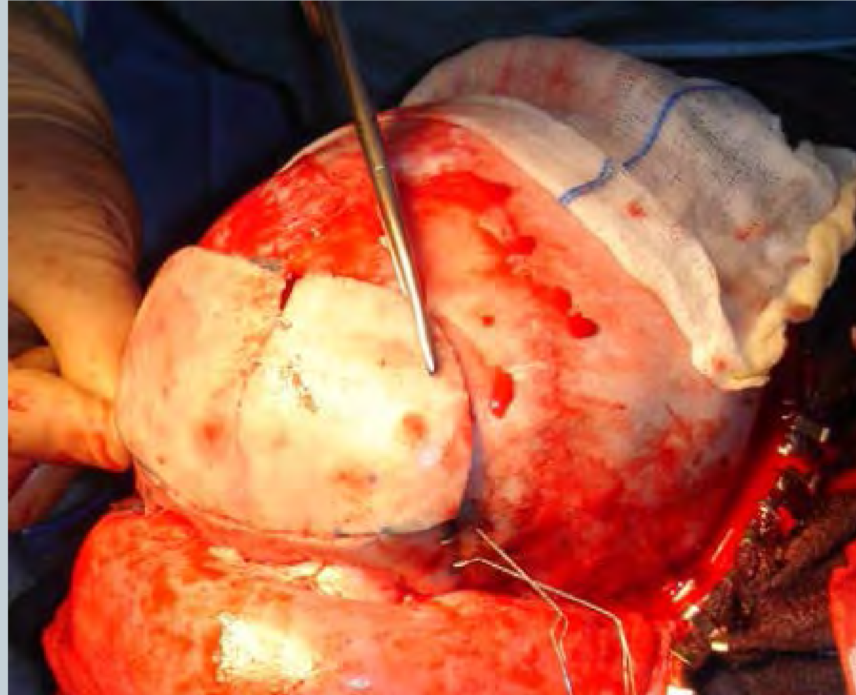
- Il est fortement recommandé de faire le diagnostic de craniosténose avant la 1ère année de vie, par la pratique d'une radio simple du crâne.
- Les indications chirurgicales sont de 2 types : esthétique et fonctionnelle se font en fonction :
- **de l'âge de l'enfant** :
- Le traitement chirurgical est efficace pendant les 4 voire les 6 premiers mois, après 6 ans nous pensons que le traitement est inefficace, car les lésions sont installées et parfois irréversibles.
- **la fonction visuelle :**
- C'est une indication formelle.



- **le développement psychomoteur** : est nettement amélioré par la chirurgie.
- **le problème esthétique** est souvent résolu par le traitement chirurgical.
- De façon générale, les craniosténoses asymétriques antérieures (plagiocéphalies) nécessitent une correction chirurgicale à cause du problème esthétique, mais également des risques ophtalmologiques tout comme les trigonocéphalies.
- Les types qui peuvent entraîner une HIC sont à opérer.

TECHNIQUE OPERATOIRE

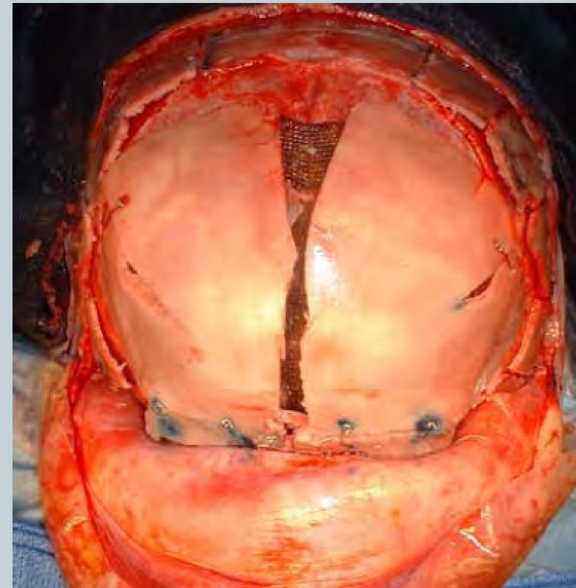




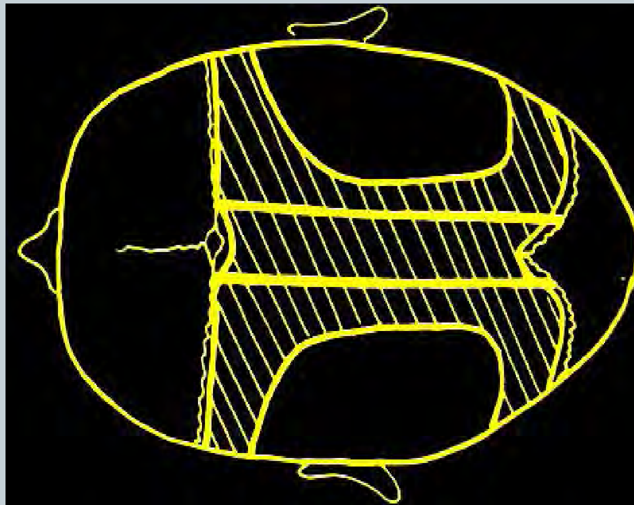
TECHNIQUE OPERATOIRE













CONCLUSION



- Les craniosténoses regroupent un ensemble de pathologies ayant des manifestations très variées sur le plan morphologique et clinique.
- Un diagnostic précis est nécessaire et une prise en charge doit être réalisée dans les premiers mois de vie.

Objectifs pratiques



- comprendre la dysmorphie.
- apprécier le retentissement fonctionnel.
- dépister les malformations associées.
- classer le syndrome malformatif.
- préparer l'acte opératoire.